

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1963

N° 95

T H E S E

POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE

(DIPLOME D'ETAT)

PAR

GIRAUD-GEISERT Christiane Ludmilla

Ancienne Externe des Hôpitaux de Paris

née le 15 Décembre 1931 à PARIS 5^e

Présentée et soutenue publiquement le :

1963

A PROPOS D'UN CAS DE REIN EPONGE

CHEZ UN NOURRISSON DE CINQ SEMAINES.

Président : Monsieur JULIEN MARIE, Professeur.

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1963

Nº

T H E S E

POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE

(DIPLOME D'ETAT)

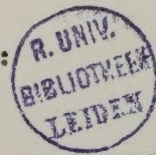
PAR

GIRAUD-GEISERT Christiane Ludmilla

Ancienne Externe des Hôpitaux de Paris

née le 15 Décembre 1931 à PARIS 5º

Présentée et soutenue publiquement le :



A PROPOS D'UN CAS DE REIN EPONGE
CHEZ UN NOURRISSON DE CINQ SEMAINES.

Président : Monsieur JULIEN MARIE, Professeur.

A MA FAMILLE,

A MES AMIS.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR JULIEN MARIE
Professeur de Pédiatrie Sociale
Médecin de l'Hôpital des Enfants-Malades

En témoignage de gratitude pour notre
maître en clinique pédiatrique, avec
toute notre reconnaissance pour l'honneur
qu'il nous accorde en présidant à cette
thèse.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGÉ A. HENNEQUET
Médecin assistant de l'Hôpital des Enfants-Malades

qui nous a inspiré ce travail,
avec nos vifs remerciements pour
ses précieux conseils.

A MONSIEUR LE DOCTEUR J. WATCHI
Chef de Laboratoire à l'Hôpital des Enfants-Malades

à qui revient l'étude anatomopathologique
de ce travail inaugural, avec notre remer-
ciement reconnaissant pour l'aide reçue et
pour sa constante amabilité.

A NOS MAÎTRES D'EXTERNAT DANS LES HÔPITAUX

Monsieur le Professeur J. BAUMANN

Monsieur le Docteur PIERRE-BOURGEOIS

Monsieur le Docteur M. CACHIN

Monsieur le Professeur M. DEPARIS

Monsieur le Professeur Maurice LAMY

Monsieur le Professeur JULIEN MARIE

Monsieur le Professeur L. MICHAUX

Monsieur le Docteur M. OMBREDANNE

Monsieur le Docteur P. PETIT

Monsieur le Docteur R. JOSEPH, professeur agrégé

in memoriam.

1/2/63

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. ALAJOUANINE (T.), AUBIN (A.), BENARD (H.), BULLIARD (H.), CADENAT (F.), CHABROL (E.),
DEBRE (R.), FEY (B.), GALLIARD (H.), GASTINEL (P.), HALPHEN (E.), HAZARD (R.), HEUYER (G.),
LANTUEJOUL (P.), LAROCHE (G.), LAVIER (G.), LEVY-SOLAL (E.), LIAN (C.), MATHIEU (P.),
MOCQUOT (P.), MONOD (R.), MOREAU (R.), MOULONGUET (P.), MOUQUIN (M.), OLIVIER (E.), PASTEUR
VALLERY-RADOT, PETIT-DUTAILLIS (D.), PIEDELIEVRE (R.), QUENU (J.), RICHET (C.), SENEQUE (J.),
STROHL (A.), TANON (L.), VERNE (J.).

DOYEN Léon BINET (Membre de l'Institut)
1er ASSESSEUR Gaston CORDIER
2ème ASSESSEUR Paul CASTAIGNE

I - PROFESSEURS

1^o CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique.....	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.F),SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports..	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Histoire de la Médecine et de la Chirurgie (Lariboisière)	JOANNON (P.)
Histologie	GIROUD (A.)
Hygiène et Médecine préventive.....	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	DEROBERTE (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pathologie exotique	N...
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	N...
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	BOUDIN (G.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie	BINET (L.), BARGETON (D.)
Physiologie et pathologie obstétricale	LEPAGE (F.)

.../...

Physique médicale	DOGNON (A.), DJOURNO (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	CAUCHOIX (J.)
Thérapeutique	CONTE (M.)
Thérapeutique appliquée	LAMOTTE (M.)

b) Professeurs à titre personnel :

Biochimie médicale	DESGREZ (P.), POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOURLIERE (F.)
Hygiène et médecine préventive	DEPARIS (M.)
Pharmacologie	LEVY (Mlle J.)
Physiologie	PARROT (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	SOULIE (P.)
⋈ Beaujon	LORTAT-JACOB (J.-L.)
⋈ Cochin	LEGER (L.)
⋈ Cochin	ABOULKER (P.)
Cliniques chirurgicales ⋈ Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
⋈ Pitié	CORDIER (G.)
⋈ Saint-Antoine	GOSSET (J.)
⋈ Salpêtrière	SICARD (A.)
⋈ Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enf.Mal)	FEVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)	MERLE d'AUBIGNE (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	GAUDART d'ALLAINES (F. de)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laënnec)	MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)	LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)	HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphil. (Saint-Louis) ..	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière) ..	CASTAIGNE (P.)

	Ø	Boucicaut	MILLIEZ (P.)
	Ø	Broussais	LENEGRE (J.)
	Ø	Cochin	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Cliniques médicales	Ø	Cochin	BROUET (G.)
	Ø	Hôtel-Dieu	BARIETY (M.)
	Ø	Lariboisière	SEZE (S. de)
	Ø	Pitié	DREYFUS (G.)
	Ø	Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)
Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)			DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)			GENNES (L. de)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)			DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)			DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)			GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales		Baudelocque	LAGOMME (M.)
		Foch (Suresnes)	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)			VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)			RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)			AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (St. Vincent de Paul)			LELONG (M.)
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)			MARIE (J.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laënnec)			BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière) ...			MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin) ...			COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Pitié)			DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)			ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)			LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique			GAULTIER (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique ...			PADOVANI (P.)
Séméiologie médicale			DOMART (A.)
Séméiologie et clinique chirurgicales			POILLEUX (F.)
Clinique urologique (Necker)			COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau) ..			TURPIN (R.)

b) Professeurs à titre personnel :

Médecine	BOUR (H.), LHERMITTE (F.) PEQUIGNOT (H.)
----------------	---

II - PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES

ET MAITRES DE CONFERENCES - AGREGES

Anatomie	CABROL (C.), COUINAUD (C.), GILLOT (C.), OLIVIER (G.), Pr. s. ch.
----------------	---

.../...

Anatomie pathologique	GAUTHIER-VILLARS (Melle P.), Pr. s. ch., ABELANET (R.), CHOMETTE (G.), GOUYGOU (Ch.) M. conf., NEZELOFF (Ch.), ORCEL (L.) PAILLAS (J.)
Anesthésiologie	KERN (E.), VOURC'H (G.)
Bactériologie	BARBIER (P.), Pr. s. ch., CHRISTOL (D.), LE MINOR (L.) TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	BAULIEU (Et.) m. conf., BOURILLON CARTIER (P.), DREYFUS (J. Cl.), GONNARD (P.), KRUH (J.), JEROME (L.) PLAS (F.)
Biologie appliquée à l'Ed. Phys. et aux Sports	BOIRON (M.), DENOIX (P.), MATHE (G.) SELIGMANN (M.)
Dermato-Syphiligraphie	CIVATTE (J.), DUPERRAT (B.)
Electro-Radiologie	LEDoux-LEBARD (G.)
Hématologie	BESSIS (M.), BILSKI-PASQUIER (G.) DAUSSET (J.), DUHAMEL (G.)
Histologie	COUJARD (R.) pr. s. ch., MAROIS (M.) RACADOT (J.)
Hydrologie	BESANÇON (F.), CORNET (A.)
Hygiène	BOYER (J.) pr. s. ch., BLANCHER (G.) CORRE-HURST (Mme L.), SAPIN- JALOUSTRE (H.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.) Pr. s. ch., DUPONT (V.)
Médecine légale	FOURNIER (E.), GUENIOT (M.), HADENGUE (A.)
Médecine du Travail	ALBAHARY (C.)
Neuro-Chirurgie	PERTUISSET (B.)
Neurologie	LAPRESLE (J.)
Obstétrique	GRANJON (A.), HERVET (E.), LEVY (J.) LE LORIER (G.), MORIN (P.), MUSSET (R.), ROBEY (M.), SENEZE (J.) SUREAU (C.), THOYER-ROZAT (J.)
Ophtalmologie	BREGEAT (P.), DUBOIS (A.), SARAUX (H.)
Orthopédie	JUDET (R.), MEARY (R.), POSTEL (M.) RAMADIER (J.)
Oto-Rhino-Laryngologie	DEBAIN (J.), PIALOUX (P.)
Parasitologie	GOLVAN (Y.), LAPIERRE (J.)
Pathologie chirurgicale	BARCAT (J.), BINET (J.P.), CERBONNET (G.), CHATELIN (C.L.), DUBOST (Ch.), DUBOST (Cl.), FAUREL (J.), FLABEAU (F.),

Pathologie chirurgicale (suite)	GARBAY (M.), GARNIER (H.), GAUDART-d'ALLAINES (Cl. de), GERMAIN (A.), LATASTE (J.), LOYGUE (J.), MERCADIER (M.), NATALI (J.), PELLERIN (D.), PERROTIN (J.); ROBERT (H.), THOMERET (G.)
Pathologie exotique	SCHNEIDER (J.)
Pathologie expérimentale	BENHAMOU (J.P), BERTHAUX (P.), BOIVIN (P.), CROSNIER (J.), HARTMANN (L.), LOEPER (J.) Pr.s.ch. MAURICE (J.), MIKOL (Cl.), RICHET (G.)
Pathologie médicale	AUSSANNAIRE (M.), BOUVIER (J.), BOUVRAIN (Y.), BRICAIRE (H.), BRISSAUD (H.), BROCARD (H.), BUGE (A.), CATINAT (J.), CHRETIEN (J.) COBLENTZ (B.), CONTAMIN (F.), COURY (C.), ETIENNE (J.P.), FREZAL (J.) FRITEL (D.), HENNEQUET (A.), HIMBERT (J.), HOUSSET (E.), LAROCHE LESOBRE (R.), LEVEQUE (B.), MACREZ (C.), MOREAU (L.), NICK (J.), ROYER (P.), TOURNEUR (R.), WOLFROMM (R.)
Pédiatrie-Puériculture	LAFOURCADE (J.), LEPERCQ (G.), MANDE (R.), MOZZICONACCI (P.), POLONOVSKI (C.), ROSSIER (A.), VIALATTE (J.)
Pharmacologie	BOISSIER (J.), LECHAT (P.)
Physiologie	BARRES (G.), DEJOURS (P.), Pr.s.ch. DURAND (J.), GIRARD (M. conf.), HUGELIN (A.), SCHERRER (J.)
Physique médicale	CHANTEUR (J.), COUGEROT (L.) m.conf. Pr.s.ch., GREMY (F.) m. conf., MILHAUD (G.), PELLERIN (P.), ROUCAYROL (J. Cl.), TUBIANA (M.) m. conf.
Pneumo-Phtisiologie	KREIS (B.), MEYER (A.), RENAULT (P.)
Psychiatrie	PICHOT (P.)
Psychiatrie infantile	DENIKER (P.), DUCHE (D.), FLAVIGNY (H.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.) pr.s.ch.
Stomatologie	CERNEA (P.), CHAPUT (Mme A.) m.c.agr. GRELLET (M.)
Thérapeutique	CHASSAGNE (P.), MARCHE (J.)

.../...

Urologie AUVERT (J.), MOULONGUET (A.),
QUENU (L.)

III - PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES

CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent

Anatomie	DEBBYRE (J.)
Clinique chirurgicale	VERNE (J.-M.)
Clinique médicale	PERRAULT (M.), RAMBERT (P.), THIEFFRY (S.)
Clinique obstétricale	GRASSET (J.), MAYER (M.)
Clinique ophtalmologique	DESVIGNES (P.), OFFRET (G.)
Clinique pédiatrique et puériculture	LAPLANE (R.)
Clinique psychiatrique	BARUK (H.)
Clinique urologique	KUSS (R.)

IV - PROFESSEURS DETACHES

DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr.s.ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr.s.ch.

V - CHARGES DE COURS D'HYGIENE

SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

BOLTANSKI (E.)

LAUNAY (C.)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Secrétaire principal	Melle. CHAINTREUIL (G.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque	)
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	) M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateurs	Melles DUMAITRE (P.), LE NOIR (G.), QUIEVREUX (E.)
Bibliothécaires	Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Melle LAURENT (H.)

Par délibération en date du 9 Décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A PROPOS D'UN CAS DE REIN EPONGE

CHEZ UN

NOURRISSON DE CINQ SEMAINES.



INTRODUCTION

Ayant eu l'occasion d'observer un cas de "maladie kystique des pyramides rénales", il nous a paru intéressant de reprendre les travaux déjà publiés sous ce titre ou sous celui de "Rein Eponge" de l'adulte ou "Rein Eponge médullaire", l'appellation "Rein Eponge" étant celle qui fut adoptée par CACCHI et RICCI dans leur travail princeps en 1949.

Cette revue nous donne, en outre, l'occasion de confronter les principales caractéristiques de ce "Rein Eponge", avec celles de la maladie polykystique en général.

Il existe, en effet, une certaine confusion dans la conception de la maladie, confusion dont la cause paraît être le manque de confrontation anatomo-radiologique.

Lorsque les radiologistes voient une image dite "en bouquets", ils parlent de "Rein Eponge". Les anatomistes, notamment en pédiatrie, vivant sur la notion introduite par LAMBERT d'une polykystose rénale caractérisée par un manque de communications entre les tubes et les kystes pyramidaux, ont pu placer, du fait de la constatation de communications, des maladies polykystiques authentiques dans le cadre de la maladie de CACCHI.

Après avoir rapporté notre observation personnelle, nous résumerons les observations anatomo-pathologiques qui concernent l'adulte et l'enfant. Nous décrirons, pour la clarté de l'exposé, les formes qui ne s'accompagnent pas d'insuffisance rénale et qui correspondent cliniquement à l'entité décrite par CACCHI et RICCI. Enfin, nous éliminerons les formes anatomiques dans lesquelles les kystes caliciels s'associent à des kystes corticaux ou à une fibro-adénomatose biliaire.

Notre dernier chapitre sera consacré à la synthèse des principaux caractères qui nous semblent nécessaires pour porter le diagnostic de maladie de CACCHI et RICCI.

OBSERVATION

=====

Le 12 Février 1962, l'enfant Véronique P. entre dans le Service du Professeur Julien Marie, à l'âge de 23 jours, pour des crises convulsives.

Il s'agit d'une dixième enfant, née au terme d'une dixième grossesse normale.

Antécédents familiaux -

La mère, 34 ans, est bien portante.

Le père, âgé de 48 ans, aurait fait des crises convulsives dans sa petite enfance et, en Août 1961, 4 pertes de connaissance. Tous les examens pratiqués ont été normaux.

Dans la fratrie, 8 enfants sont vivants, âgés de 15 à 6 ans, bien portants.

En 1952, un prématuré de 8 mois est mort, à l'âge de 6 mois, d'une occlusion.

HISTOIRE DE LA MALADIE -

Elle débute le 8 Février, à l'âge de 19 jours, par des mouvements convulsifs des membres prédominant à gauche et accompagnés de vomissements - Il n'y avait pas de fièvre.

Au 5ème jour, ce tableau persistant, l'enfant est hospitalisée (12/2).

Elle est hypotrophique, pesant 3 kg.150 à 23 jours (PN : 3 kg.650) et mesurant 53 cm. L'examen physique est normal en dehors d'une certaine hyperexcitabilité dont témoignent la vivacité des réflexes ostéotendineux et les tressaillements à la moindre excitation.

Au cours de ce 1er examen, l'enfant fait une crise convulsive qui débute au membre supérieur gauche puis se généralise.

Le lendemain (13/2), l'examen de l'abdomen - facilité par une résolution musculaire parfaite, permet de palper le pôle inférieur du rein droit qui ne pourra plus être perçu aux examens ultérieurs.

La T A (méthode du flush) est à 7.

On pratique d'urgence un certain nombre d'examen :

- . l'examen du liquide céphalo-rachidien : la P L ramène un liquide clair
contenant 8 éléments par mm³ (lymphocytes)
0 g.74 de sucre
et 1 g.80 d'albumine.
- . une calcémie à 83 ng.^o/oo (4,2 mEq/l)
- . une kaliémie à 286 ng.^o/oo (6,8 mEq)
- . une natrémie à 3,35 (140 mEq)
- . un dosage d'urée sanguine à 0,96 .

Enfin, le sondage vésical, en 7 heures, ne ramène que 20 cc d'urines troubles contenant de l'albumine.

Devant ce tableau, plusieurs hypothèses diagnostiques étaient possibles :

A) On pouvait envisager une seule cause à tous ces symptômes, ou neurologique, ou rénale : hypothèse uniciste.

1/ une affection neurologique (dont un hématome sous dural qui sera éliminé par ponction),

tenant sous sa dépendance les convulsions, les troubles digestifs à l'origine d'un état de déshydratation modéré, et les troubles biologiques : taux d'urée élevé, hyperpotassémie, protidurie.

2/ une affection rénale X (malformative vu la perception d'un rein droit ?) avec troubles métaboliques (urée, K, protidurie)

tenant sous sa dépendance les signes neurologiques (cette hypothèse restant assez peu vraisemblable avec ce taux d'urée et cet ionogramme peu perturbé).

B) Au contraire, deux affections différentes pouvaient être envisagées :
hypothèse dualiste.

- d'une part, une encéphalopathie X, et une déshydratation initiale corrigée ensuite (reprise de la diurèse),
- d'autre part, l'anomalie malformative ne jouant aucun rôle dans le syndrome et découverte fortuitement.

EVOLUTION

1. Evolution clinique

Au 3ème jour de l'hospitalisation, les vonissements reprennent plusieurs fois par jour.

L'enfant refuse certains biberons ou ne prend pas plus de 30 g. de ceux-ci.

Elle est alors perfusée avec sérum glucosé, gluconate de calcium, gardénal, Nenbutal, Largactil, chloral et Pénicilline (1 million d'unités). Les vonissements persisteront cependant jusqu'à la fin. Ils seront sanglants vers le 9ème jour, ce qui fera pratiquer un examen radiologique de l'estomac qui sera normal.

A noter, pour compléter le syndrome digestif, une alternance de diarrhée et de constipation.

Le syndrome de déshydratation : la courbe de poids, après avoir été stationnaire à 3 kg.100, puis ascendante jusqu'à 3 kg.350, chute régulièrement ensuite jusqu'à 2 kg.800.

Le syndrome neurologique : de petits mouvements convulsifs persisteront jusqu'à la fin de l'évolution.

Le syndrome urinaire et rénal : l'oligurie du début cède et la diurèse redevient normale à 250 cc à partir du 4ème jour.

2. Evolution biologique

a/ Sanguine :

Le taux de l'urée reste élevé entre 1 g.25 et 0,69.

L'hyperkaliémie est réapparue à la fin de l'évolution : 7,7 mEq le 26/2.

b/ Urinaire :

Les différents examens cyto-bactériologiques des urines ont montré la présence d'assez nombreuses hématies, de rares leucocytes, de rares cellules épithéliales mais l'absence de cylindres et de germes.

Le dosage des protides urinaires a montré la disparition des taux élevés du début : 4 g.30 ‰ le 15/2, puis 0,15 à 0,05 ‰ ensuite.

c/ L.C.R. :

Une deuxième P L faite le 5ème jour de l'hospitalisation ramène un liquide clair contenant 18 lymphocytes par mm³ et 2 g.20 d'albumine.

Une troisième P L, au 10ème jour, ne montrait plus que 3 éléments et une albuminorachie à 0,80.

d/ Enfin, l'E.E.G. . était altéré par la présence d'anomalies paroxystiques nombreuses à prédominance droite.

Il s'agissait donc d'un syndrome curieux associant :

- . des convulsions subintrantes
- . une hyperalbuminorachie
- . une hyperkaliémie
- . une albuminurie.

L'enfant est morte sous perfusion le 16ème jour, le 28/2.

A U T O P S I E

=====

1/ CRÂNE :

- . les méninges sont saines.
- . les sinus non thrombosés.
- . le cerveau est très pâle, il est prélevé en totalité.

2/ CAVITE THORACIQUE :

- . les plèvres sont saines.
- . les poudons présentent quelques petits îlots congestifs épars
ils sont par ailleurs normaux.
- . la trachée est normale.
- . le péricarde est sain.
- . le coeur est normal à la dissection.

3/ ABDOMEN :

- . le péritoine est sain. Il n'existe pas d'anomalie de position.
- . le foie est discrètement congestif, pesant 140 g. (normal 133 g.)
- . les voies biliaires sont normales, perméables.
- . la rate est normale.
- . le pancréas également normal.
- . le tube digestif (oesophage, estomac, duodénum, grêle et
côlon), est d'aspect normal.
- . les surrénales sont normales.

4/ APPAREIL GENITO-URINAIRE :

- . les reins sont gros, pâles, leur surface est lisse. Ils ont conservé une légère lobulation foetale. Ils se décapsulent bien. Ils pèsent : le gauche, 27 g. - le droit, 28 g. (normale 16 g.). A la coupe, la médullaire semble hypertrophiée, elle est remarquable par sa pâleur, elle semble occupée par des

./...

microkystes. Ce dernier caractère devient évident après fixation. La corticale est normale. La jonction cortico-médullaire bien tranchée. Les cavités pyélocalicielles sont normales. Les uretères également.

- . la vessie est normale.
- . l'aorte abdominale, les artères rénales, la veine cave inférieure, les veines rénales ne présentent pas d'anomalie.
- . l'utérus et les ovaires sont normaux.

En conclusion : 2 faits surtout sont à retenir :

- l'extrême pâleur du cerveau.
- les anomalies rénales : hypertrophie, pâleur et surtout aspect poreux de la médullaire.

EXAMEN ANATOMO-PATHOLOGIQUE.

- . Cerveau : foyers disséminés de nécrose ischémique avec lésions artérielles diffuses. En particulier, calcifications des parois artérielles et veineuses.
- . Sur les deux reins : les images sont tout à fait identiques. Caractérisées par l'intégrité de la corticale, dont les dimensions sont normales alors que la médullaire hypertrophiée est occupée par un grand nombre de formations d'allure kystique.
 - 1) Les glomérules sont normaux. Leur diamètre, leur morphologie correspondent à l'âge du sujet. La vitrée capsulaire n'est pas épaissie. L'espace urinaire est libre, parfois occupé par des exsudats protéiques. Le floculus est normal, de même que les vaisseaux du pôle vasculaire du glomérule.

2) Les vaisseaux du rein :

Artères interlobulaires, arciformes, lobaires, interlobaires et les branches de la rénale sont normales.

Les veines et les capillaires sont également normaux.

Aucune formation ne peut être interprétée avec certitude comme étant lymphatique.

3) Les tubes : contournés proximaux et distaux ont une vitrée normale, un épithélium conservé. Leur lumière n'est pas distendue. En règle libre, parfois occupée par quelques exsudats protéiques.

Les anses grêles au niveau de la corticale sont normales et non ectasiques.

C'est au niveau de la médullaire qu'il existe des anomalies. Environ 1/3 de la médullaire contient des tubes collecteurs, des anses descendantes et ascendantes de Henlé de morphologie normale. Dans leur lumière cependant, il est parfois noté quelques cellules épithéliales desquamées, de rares exsudats d'allure protéique, et des cylindres hyalins. Alternant avec ces zones respectées, des dilatations tubulaires d'allure kystique occupent les 2/3 de la médullaire.

Selon les incidences de coupes, elles apparaissent arrondies ou allongées perpendiculairement à la papille ayant l'orientation tubulaire normale; la majorité d'entre elles, cependant, nettement arrondies, ont un diamètre de 300 à 800 μ . Certaines sont arciformes, semblant posséder une branche descendante, l'autre ascendante, que l'on peut suivre jusqu'à la jonction cortico-médullaire.

Un grand nombre de ces cavités affleure à la périphérie sous l'épithélium. L'examen des coupes sérieées met en évidence des abouchements avec les cavités excrétrices.

Ceux-ci se font de deux manières différentes :

- soit à plein canal, sans rétrécissement préalable,
- soit après avoir retrouvé, sur un très court trajet, un diamètre presque normal.

La vitrée qui les borde semble distendue, amincie, et même rompue par place, mais ce dernier caractère est peut-être dû à la technique, car il n'existe pas de dépôts en dehors de ces tubes, ni de réactions inflammatoires en regard de ces pseudo-tubulorrhéxis.

L'épithélium bordant ces formations est aplati et parfois desquamé en masse; ailleurs, dans les formations les moins volumineuses, il est cubique.

La basophilie cytoplasmique n'a rien de particulier.

La lumière est parfois libre, le plus souvent occupée par des formations d'aspect feuilleté prenant le Schiff et que nous interprétons comme étant protéiques.

4) Le tissu interstitiel est normal.

En outre, il n'existe ni formations évoquant des tubes primitifs, ni formations dysplasiques cartilagineuses ou autres.

Le bassinnet et les calices ont une morphologie normale, l'uretère également. Il n'existe aucune inclusion épithéliale (flots de Von Brunn), aucune image de dystrophie kystique.

La vessie est normale.

Les surrénales, l'ovaire, l'utérus sont normaux.

Le foie et le pancréas sont dans les limites histologiques de la normale et ne contiennent aucune formation kystique.

La rate est normale. Le pylore, le duodénum sont normaux.

Le poumon : certains prélèvements sont dans les limites histologiques de la normale. Il existe des zones éparses d'alvéolite oedémateuse, associées à une congestion vasculaire et septale diffuse : poumon de stase. Il existe quelques membranes hyalines bordant les alvéoles.

Les bronches sont normales. Il n'existe pas de kystes intrapulmonaires.

Le myocarde est normal.

La thyroïde normale, le thymus est normal, ne contient pas de formation kystique.

Le psoas, la peau sous-ombilicale sont normaux.

En conclusion : maladie kystique des pyramides rénales ou rein éponge médullaire ou tubulectasie médullaire isolée : sans aucune autre formation kystique ou dysplasique au niveau de la corticale du rein, sans atteinte glomérulaire ni interstitielle des voies excréto-urinaires, du foie, du pancréas, du poumon, du thymus.

D'autre part, l'étude du cerveau a révélé de nombreux foyers de nécrose et de calcifications.

Enfin, il faut ajouter qu'une étude radiologique par urographie intra-veineuse a pu être faite chez les 8 autres enfants de la fratrie, pour compléter cette observation et qu'elle n'a pas révélé d'autres cas de maladie de CACCHI et RICCI.

H I S T O R I Q U E

C'est en 1949 que CACCHI et RICCI publient leurs 5 premières observations de "Rein Eponge".

Cependant, RIBBERT (1896), BUNTING (1906), BERNER (1913), STAMMEN (1913), ASCHOFF (1936) avaient déjà signalé l'existence de maladies kystiques dans lesquelles les kystes étaient strictement limités aux canaux excréteurs de la médullaire. BERNER avait montré que ces kystes excréteurs étaient le plus souvent en rapport avec le bassinnet : injectant de la gélatine carminée par voie urétérale ascendante, il remplissait le bassinnet, les calices et un grand nombre de kystes médullaires.

En 1939, LENARDUZZI décrivait une image radiologique particulière à l'urographie intra-veineuse.

En 1945, SMITH et GRAHAM rapportaient une observation qu'il est habituel de rapprocher du "Rein Eponge" médullaire : elle concerne une fillette de 8 ans qui présentait des tubulectasies rénales non opacifiées par l'examen radiologique. Cependant, il semble préférable de le séparer de la forme pure que nous allons décrire car, outre l'absence d'injection radiologique, cette enfant présentait une insuffisance rénale, une hypertension, une anémie et, anatomiquement, un kyste dans la corticale.

Depuis les travaux de CACCHI et RICCI, environ 300 observations concernant des adultes ont été publiées comme "Rein Eponge" alors qu'on en compte moins d'une dizaine concernant des enfants :

CACCHI (1948), GAYET (1950), JOSSE RAND (1952), BRUNI (1954), ARENA SIRACUSANO (1957), REILLY NEUHAUSER (1960) 2 cas, MAITRE (1960) 2 cas.

ETUDE CLINIQUE, RADIOLOGIQUE ET ANATOMIQUE
DE LA MALADIE KYSTIQUE DES PYRAMIDES.

Le caractère familial de la maladie est trouvé dans plusieurs observations, notamment de CACCHI, de RONCHITELLI-BELON, PALUBINSKAS, ANTOINE (2 membres d'une fratrie).

La clinique n'apporte pas d'élément particulier évocateur du diagnostic.

Les premiers signes apparaissent, en règle, chez un adulte de 30 à 40 ans, le plus souvent en bon état général.

Ces premiers signes peuvent être une hématurie brutale, une cystite ou des signes de pyélonéphrite. Les phénomènes douloureux à type de colique néphrétique sont possibles et une lithiase particulière, intra-parenchymateuse à petits calculs, est souvent associée. Il n'a pas été signalé d'hypertension artérielle. Ces signes révélateurs semblent bien être ceux des complications de la maladie, celle-ci restant asymptomatique pendant très longtemps.

L'examen physique est en règle négatif. Dans quelques cas, de gros reins ont été palpés.

Les épreuves fonctionnelles rénales sont normales. On a pu noter une légère diminution du pouvoir de concentration des urines alors que le pouvoir de dilution est conservé (CACCHI, RICCI, JOSSERAND, ANTOINE) ce qui pourrait expliquer la polyurie relative d'un certain nombre de malades.

Et c'est l'examen radiologique qui fait porter, dans la majorité des cas, le diagnostic de maladie de CACCHI et RICCI.

- a) l'examen sans préparation montre le plus souvent des ombres rénales de taille normale. Cependant, une hypertrophie globale du rein a été constatée plusieurs fois, en particulier par LINDYALL.

D'autre part, dans la majorité des cas, cet examen sans préparation met en évidence de petites calcifications, du volume d'un grain de mil, particulières par leur siège exclusivement médullaire, et dont l'aspect est déjà très évocateur par sa reproduction de la morphologie et de la topographie de l'urographie intra-veineuse. Dans quelques cas, cependant, les calcifications sont peu nombreuses et ne permettent pas d'évoquer le diagnostic.

De toute façon, même si ce simple examen donne une image très évocative, il sera complété par une :

- b) urographie intra-veineuse qui montre la topographie médullaire des calcifications; et leur coexistence avec des tubulectasies va affirmer le diagnostic.

- Technique : les clichés, à la 5ème minute, sont déjà typiques. La compression ne crée pas les images, elle les magnifie, notamment la compression retardée à la 12ème minute. Les clichés rapides, toutes les minutes, opacifient en dehors de toute compression, dès la première minute, les tubulectasies. Ainsi est réalisée une véritable "néphrographie papillaire" (ANTOINE).

En fait, ces finesses techniques ne sont pas indispensables au diagnostic positif bien qu'elles puissent avoir leur utilité dans les cas discutables.

La tomographie est de peu d'intérêt.

L'urétéropyélographie rétrograde semble inutile et parfois dangereuse.

- Résultats : la valeur sécrétoire se révèle en général excellente.

Depuis les travaux de CACCHI et RICCI, des aspects radiologiques variés ont été décrits.

Il s'agit essentiellement (LINDYALL) de cavités arrondies et de stries dont le siège est exclusivement médullaire et qui sont les premières structures remplies lors de l'urographie.

- . les images arrondies ont un aspect de kyste, leur taille est variable, allant de la cavité difficile à voir à l'oeil nu à celle de la grosseur d'un pois; lorsqu'elles sont nombreuses au niveau d'une même pyramide, elles sont plus ou moins fusionnées, coiffant la papille correspondante, réalisant les aspects dits : "en bouquets", "en grappe".
- . les stries : s'étendent de la base au sommet de la pyramide, légèrement obliques l'une par rapport à l'autre, convergeant en rayons de roue au niveau de la papille. Elles sont de calibre irrégulier, souvent très fines, parfois assez larges.
- . enfin, certains auteurs ont décrit des formes particulières avec "aspect nuageux" (ANTOINE et coll.).

Les lésions sont habituellement bilatérales mais peuvent prédominer dans un rein, être réparties de façon inégale à l'intérieur d'un même rein. L'association d'images striées et arrondies est fréquente dans un même rein. Quelques auteurs ont cependant décrit des formes unilatérales dont certaines ont été sanctionnées par une néphrectomie unilatérale (LINDYALL, CACCHI, MULVANEY-COLLINS, MURPHY, PALUBINSKAS, SMITH).

Enfin, BERNIER-CHARBONNEAU rapportent une observation où les images radiologiques étaient localisées au pôle supérieur du rein gauche.

L'évolution : se fait sur de longues années et l'affection est compatible, dans la grande majorité des cas, avec une vie normale. Le malade le plus âgé, connu, avait 77 ans.

Des contrôles radiologiques effectués pendant plusieurs années, notamment dans le 1er cas de CACCHI, suivi pendant plus de 10 ans - certains cas de LINDYALL suivis 16 ans - certains cas de C. SALVAN, ne montrent pas de modifications substantielles : au lieu d'un calcul on en voyait deux, des signes de pyélonéphrite s'ajoutaient.

Le taux de l'urée dans le cas du malade de CACCHI n'a jamais dépassé 0,48.

Les complications infectieuses, qui sont les plus fréquentes, réagissent bien au traitement antibiotique.

La lithiase urinaire, également très fréquente, peut être à l'origine d'une hydro-néphrose et les conditions du développement d'une néphrocalcinose semblent réunies.

L'examen anatomique a été fait pour la première fois par CACCHI et RICCI. Il s'agissait de leur 5ème cas - l'atteinte était unilatérale, droite, et une néphrectomie avait été pratiquée. Depuis, on compte environ une quarantaine d'examens anatomiques.

A l'autopsie, dans les cas typiques, les reins apparaissent légèrement hypertrophiés, pouvant - selon GOUYGOU - atteindre jusqu'à 300 g. Mais l'hypertrophie n'est ni constante, ni obligatoire. Leur surface est lisse, ayant parfois gardé sa lobulation foetale. La capsule mince, normale, est facilement clivable. La section est facile et révèle un aspect très particulier. L'architecture du rein est parfaitement conservée. La corticale est d'épaisseur et de couleur normales et bien tranchée. En revanche, on est frappé, d'emblée, par la pâleur et l'hypertrophie relative de la médullaire et ceci à tous les niveaux. Les colonnes de Bertin semblent amenuisées, tassées, mais elles sont bien reconnaissables. L'ectasie des tubes collecteurs peut ne pas paraître d'emblée, elle est plus nette après fixation. C'est la pâleur de la médullaire qui doit attirer l'attention. Celle-ci est bien différente de la couleur blanc-lardacé de l'amylose. La néphrite intersticielle chronique, pour sa part, donne un aspect blanc grisâtre et la section est malaisée. Il s'agit, ici, d'une blancheur un peu translucide, opaline. Ce fait doit être retenu. Un examen plus minutieux fait découvrir l'aspect poreux de la médullaire. Une multitude de formations arrondies, juxtaposées, confluentes, en nids d'abeilles, occupent la médullaire. Sur certaines incidences de coupe, elles apparaissent comme des ectasies qui divergent en rayons à partir de la papille. Ces alvéoles sont vides ou contiennent un liquide clair ou filant. Leur calibre n'est pas uniforme. Elles mesurent de $\frac{1}{2}$ à 4 mm. de diamètre. Le tissu connectif qui les sépare est lâche, peu dense et rare, mais parfois hypertrophié. Ces anomalies sont bilatérales et diffuses.

Une coupe mince du rein, n'excédant pas 1 à 2 mm., va dès lors permettre d'affirmer le diagnostic par transillumination. On retrouve l'aspect poreux en nid d'abeilles, strictement localisé à la médullaire, l'absence de kystes dans la corticale, par ailleurs normale.

Dans les cas compliqués, tels qu'on les voit chez le grand enfant et l'adulte, on peut noter :

- une certaine induration à la coupe et un éparpillement des cavités dû à la sclérose d'une néphrite interstitielle chronique.
- des concrétions calcaires obstruant les cavités ou les cernant et ponctuant la médullaire qui donnent une impression pierreuse à la section.

Calices et bassinot sont normaux le plus souvent, les kystes peuvent saillir sous la muqueuse; il ne faudra pas confondre cet aspect avec celui donné par la dystrophie kystique des voies excréto-urinaires. Cette dernière anomalie est fréquemment associée à la tubulectasie (GOUYGOU).

En résumé : dans les cas typiques, l'image macroscopique ne peut être confondue avec rien d'autre.

L'examen microscopique permet de préciser ce que l'examen macroscopique fait pressentir dans les cas purs, non compliqués.

- La corticale est normale, les glomérules indemnes et les tubes de dimension normale.

Il n'existe pas de kystes.

- La médullaire est très particulière du fait de la dilatation énorme des tubes qui l'occupent : 1 à 3 mm. au lieu de 100 μ à l'aréa cribrosa pour les tubes collecteurs. Ces formations ectasiques sont parallèles entre elles, perpendiculaires à la muqueuse excrétrice et les coupes sériées trouvent l'abouchement avec le calice. Elles sont bordées d'un épithélium fait d'une seule couche de cellules hautes, cylindriques, ressemblant à celles des tubes collecteurs, ou bien et plus souvent dans notre cas, l'épithélium apparaît aplati ou cubique. On a décrit, à ce niveau, une différenciation excréto-urinaire avec épithélium malpighien pluristratifié.

D'autres formations sont peut-être des anses grêles, car on voit nettement un tube ectasié avec une branche descendante et une autre ascendante se continuant avec 2 branches parallèles remontant vers la corticale.

Les vitrées tubulaires ne sont pas épaissies, il n'existe pas de formations musculaires lisses pérítubulaires.

Enfin, on décrit des kystes vrais. Ces kystes sont réguliers, sphériques, parfois fusionnés. Leur épithélium est mince, aplati, unistratifié. Ils sont vides ou contiennent une substance hyaline éosinophile ou des calcifications.

On noterait même des zones de coalescence, des vestiges de cloisons interkystiques. Nous avons observé de semblables cavités, mais nous considérons qu'il est bien difficile d'affirmer qu'une cavité de ce type est effectivement close. Les travaux de microdissection de Bialestok l'ont bien montré. Aussi nous semble-t-il, jusqu'à plus ample informé, qu'il ne faille pas distinguer la tubulectasie préca-
licielle de la maladie dite "polykystique des pyramides".

A côté de ces modifications essentielles, le tissu interstitiel est remarquable, dans le cas que nous avons étudié, par sa discrétion, sa ténuité. Il est lâche, peu-safranophile. Chez l'adulte, et vraisemblablement à la suite de remaniements, il apparaît, d'après Cacchi et Ricci, Gouygou, comme abondant, lâche, nettement colorable par le safran. Dans certains cas, il est parcouru par de nombreux capillaires plus ou moins congestifs; parfois, il existe des calcifications pérítubulaires et du tissu interstitiel.

Le raccordement avec les voies excrétrices, s'effectue selon deux modalités :

- soit une jonction à plein canal, le tube ectasié ne subissant aucune réduction de calibre préalable.
- ou bien la terminaison du tube collecteur se rétrécit, reprend son calibre normal avant de s'aboucher au calice.
- enfin, comme dans notre observation, il peut revêtir l'aspect d'un Y dont le pied aboutit à la papille.

Ces différents aspects nous semblent fournir une explication satisfaisante aux images radiologiques observées.

La muqueuse pyélo-calicielle est normale. Il a été cité des cas d'association avec une dystrophie kystique des muqueuses excréto-urinaires (GOUYGOU).

Tel apparaît le rein éponge médullaire ou mieux la tubulectasie médullaire. Il nous semble, d'emblée, qu'il est difficile de le confondre anatomiquement avec d'autres affections.

0

0 0

DIAGNOSTIC POSITIF DE LA TUBULECTASIE MEDULLAIRE

Les éléments du diagnostic sont :

- 1) le caractère familial de la maladie,
- 2) les données de l'examen radiologique,
- 3) l'absence de signes d'insuffisance rénale expliquant la longue évolution habituelle et la bonne tolérance de l'affection,
- 4) l'examen anatomique enfin, lorsqu'il est donné de le pratiquer.

1. Le caractère familial de la maladie est retrouvé ^{par} CACCHI-RICCI, RONCHITELLI-BELON, PALUBINSKAS, ANTOINE.

2. L'examen radiologique fait porter le diagnostic :

- sur les images très particulières arrondies ou en stries de siège médullaire,
- dans un très grand nombre de cas, l'examen sans préparation montre une lithiase particulière intraparenchymateuse.

3. L'examen anatomique, enfin, confirme ou fait le diagnostic dans certains cas.

4. Les autres éléments du tableau de la maladie ne permettent pas d'orienter le diagnostic. La clinique est pauvre et ses symptômes communs à d'autres affections urologiques. Les examens biologiques mettent en évidence très souvent, une pyurie et une albuminurie. Le fonctionnement rénal est pratiquement normal. Il peut exister une baisse du pouvoir de concentration des urines.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

1 - Le diagnostic clinique est impossible.

2 - Le diagnostic est radiologique

Et, en règle, les aspects urographiques sont évidents.

On peut, cependant, discuter certains aspects observés en cours d'urographies :

- les images de reflux intrapapillaires peuvent s'observer lorsque la compression abdominale est trop forte.
- les stases précalicielles physiologiques qui se voient dans certaines urographies avec compression abdominale précoce : elles sont intermittentes au cours de l'examen ou d'un examen à l'autre.

D'autre part, le contexte clinique et biologique permettra d'éliminer

- les formes multigéodiques multiples de la tuberculose rénale
- la nécrose papillaire survenant dans un tableau de pyélonéphrite gravissime chez des diabétiques ou des malades présentant une stase urinaire.
- la néphrocalcinose médullaire de l'acidose tubulaire chronique idiopathique avec hypocitraturie.

Pour les pédiatres, il existe, nous semble-t-il, un diagnostic important, qu'il importe - à notre sens - de différencier nettement de la maladie de Cacchi et Ricci :

la polykystose hépatorénale

• Dans sa forme néo-natale :

Anomalie familiale récessive rapidement mortelle par insuffisance rénale dans les premières semaines de la vie (bien qu'il existe l'exemple rapporté par MAITRE et étudié anatomiquement par NEZELOF, d'un enfant ayant vécu 2 ans $\frac{1}{2}$).

L'opacification radiologique, quand elle a été pratiquée (HINCKEL et SANTINI, MAITRE, LETEBVRE et SAUVEGRAIN) montre des tubulectasies partant des papilles mais allant jusqu'à la corticale et la capsule du rein.

Les lésions hépatiques associées complètent ce diagnostic.

• Dans sa forme juvénile :

Anomalie familiale récessive se manifestant dans l'enfance ou l'adolescence par un syndrome d'hypertension portale avec fibroadénomatose biliaire.

Si la dérivation porto-cave permet la survie, ultérieurement se développe une insuffisance rénale par polykystose rénale qui, anatomiquement, ressemble à celle de l'adulte.

Dans ces cas, il a été décrit des tubulectasies radiologiques précalicielles (LATHROP, KERR, REILLY, NEUHAUSER). Mais celles-ci s'accompagnent des stigmates de la polykystose : gros reins, calices étirés, distordus, fibroadénomatose biliaire à la biopsie du foie. Aussi KERR conseille-t-il de vérifier l'état du foie cliniquement et anatomiquement dans tous les cas de tubulectasie précalicielle chez l'enfant.

Il paraît vraisemblable qu'un certain nombre de maladies dites de CACCHI et RICCI se révéleront dans quelques années comme étant des maladies polykystiques des reins.

3 - Le diagnostic anatomique, vu la bénignité habituelle de la maladie, est une éventualité rare.

a/ Dans la forme diffuse et bilatérale

Nous rappelons d'abord que nous ne faisons pas de distinction anatomique entre la maladie dite polykystique des pyramides rénales et la tubulectasie médullaire.

- les kystes rénaux associés à une pyélonéphrite, les cavités kystiques associées à une tuberculose rénale, la nécrose papillaire posent des problèmes surtout radiologiques. Les destructions parenchymateuses, l'altération structurale qui les accompagnent ne laissent place à aucun doute.
- la néphrocalcinose quelle qu'en soit l'étiologie, peut s'accompagner d'ectasie tubulaire, mais celle-ci est bien plus discrète, parcellaire et strictement localisée aux zones d'obstruction tubulaire.
- deux séries d'affections peuvent être à l'origine de confusions terminologiques et nosologiques, plus que de difficultés anatomiques : la polykystose hépato-rénale et les insuffisances rénales avec tubulectasie.

1) La polykystose hépato-rénale

. Dans sa forme néo-natale :

En effet, les pédiatres Européens appellent cette lésion "Rein en Eponge" à la suite de SANCHEZ-LUCAS. C'est le rein en "rayon de miel" de nombreux auteurs anglo-saxons (HONEYCOMB KIDNEY) ou la variété dite hamartomateuse d'E. POTTER. Pour des raisons nosologiques, pathogéniques et terminologiques, on a souvent confondu les deux affections.

Les reins sont énormes, lisses, leur capsule est parsemée de formations punctiformes, ce qui leur a valu d'être nommés "forme microkystique du rein polykystique" par d'autres auteurs américains.

A la coupe, l'aspect spongieux est diffus; corticale et médullaire ne sont plus différenciables. Des formations tubulaires ectasiques vont des calices à la corticale, qu'elles atteignent, et ce sont elles qui sont responsables de la ponctuation visible à la surface du rein. L'urographie, nous le rappelons, opacifie ces tubulectasies. Quelques îlots de parenchyme cortical différencié persistent sous la capsule. Enfin, ajoutons que, selon POTTER, les lésions fibro-kystiques du foie (ou fibroadénomatose biliaire) sont constantes.

. Dans sa forme juvénile :

Il existe, associée à la fibroadénomatose biliaire, une polykystose rénale avec ectasie des tubes collecteurs (LATHROP, REILLY-NEUHAUSER, KERR). A ce propos, il faut se souvenir d'une part, que la polykystose hépatorénale juvénile est une maladie familiale récessive - d'autre part, qu'elle revêt la morphologie de celle de l'adulte, c'est-à-dire qu'elle est évolutive : d'abord existaient quelques microkystes cortico-médullaires, puis peu à peu est réalisé l'aspect polykystique classique. Voici un argument supplémentaire, nous semble-t-il, pour inciter à la prudence chez l'enfant et exiger un document anatomique hépatique, voire rénal, avant d'avancer qu'il peut bien s'agir d'une maladie de CACCHI et RICCI; l'évolution pouvant venir démentir le pronostic qu'implique le diagnostic de CACCHI et RICCI.

. La polykystose de type adulte :

Elle peut s'accompagner, anatomiquement, d'ectasies tubulaires importantes. C'est la raison pour laquelle nous avançons qu'un certain nombre de maladies actuellement étiquetées "Cacchi et Ricci" pouvaient se révéler ultérieurement comme une maladie polykystique classique.

2) Les insuffisances rénales avec tubulectasie médullaire

Ce groupe, encore confus, doit être actuellement distingué de la maladie de CACCHI, plus - nous semble-t-il - pour la clarté nosologique que pour des raisons purement morphologiques.

En effet, il est concevable qu'une maladie de CACCHI et RICCI se complique de néphrite interstitielle chronique et ait comme conséquence une atrophie corticale. Mais il faudra les en séparer nettement tant qu'il n'aura pas été fourni la preuve d'association familiale et, dans une même fratrie, de maladie de CACCHI et RICCI et d'insuffisance rénale du type :

- de celles rapportées par ASK-UFMARK en 1929, SMITH et GRAHAM en 1945, HOGNESS-BURNELL en 1954.
- de celles décrites par FANCONI sous le nom de néphronoptisie et où existe une tubulectasie.
- de celles trouvées dans les insuffisances rénales gravissimes de l'adulte jeune et où les ectasies sont encore classiquement rapportées à une pyélonéphrite chronique d'origine imprécise.

b/ Les formes localisées à une ou à quelques papilles

Elles pourraient poser des problèmes avec des kystes secondaires à une papillite sténosante et sclérosante, mais en fait ne résistent pas à une analyse morphologique soigneuse.

Enfin, la discussion avec le diverticule caliciel, le kyste pyélogénique médullaire et les divers kystes médullaires et précaliciels nous paraît un peu artificielle.

0

0 0

LA PATHOGENIE

Pour expliquer la morphogénèse de la maladie de CACCHI et RICCI, on transpose assez fidèlement les théories invoquées pour le rein polykystique, lesquelles subissent l'influence des derniers travaux embryologiques ou de microdissection. Elles n'apportent aucune clarté au problème et sont même la source de confusion terminologique.

Qu'il nous suffise de rappeler, comme le fait ANTOINE, qu'il existe trois arguments en faveur de l'origine malformative :

- . l'existence de cas infantiles dont notre observation fournit un cas supplémentaire,
- . l'incidence familiale,
- . les malformations associées : kyste pyélogénique,
uretère borgne (TOUDOIRE, DE BONNIERE,
1960)

Enfin, nous ajouterons l'argument tiré de l'absence d'évolutivité propre des lésions. Ce dernier caractère s'oppose à l'évolutivité des lésions de la polykystose hépato-rénale de type adulte.

0

0 0

C O N C L U S I O N

Chez un nourrisson de cinq semaines décédé des suites d'une encéphalite nécrosante diffuse, on a constaté l'existence de tubulectasies médullaires rénales diffusos communiquant avec les voies excrétrices. Cette observation est intégrée dans le cadre de la "Maladie de Cacchi et Ricci".

A ce propos, il est rappelé les conditions cliniques du diagnostic, ses modalités radiologiques et les constatations anatomiques.

La maladie de Cacchi et Ricci est définie, radiologiquement et anatomiquement, par l'existence d'une tubulectasie médullaire plus ou moins étendue, généralement bilatérale. Elle est très bien supportée et la fonction rénale est excellente, en dehors de complications infectieuses ou lithiasiques.

Elle semble congénitale et familiale. Les cas familiaux touchent une fratrie et l'on peut supposer une hérédité récessive.

- o - o - 0 - o - o -

Vu le Président de Thèse

Professeur JULIEN MARIE

Vu le Doyen de la Faculté de Médecine de Paris

Professeur L. BINET

Vu et permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris.

J. SARRHAIL

B I B L I O G R A P H I E

- ABESHOUSSE B.S. et ABESHOUSSE G.A. - Rein en éponge. J. of Urol. Août 1960, 84, n° 2, 252-267, 6 fig. (Bibliogr.).
- ALKEN C.F., SOMMER F. et KLING - Reinovasographie avant résection partielle du rein dans un cas de kyste médullaire du pôle supérieur - Zschr. Urol., 1951, 44, n° 9, 569-576 (Bibliogr.).
- ANDRIEU J.L.H. - Contribution à l'étude d'une variété rare de rein polykystique du nouveau-né. Thèse Paris, 1958, n° 169, 36 pages.
- ANTOINE - à paraître Actualités Néphrologiques Hôpital Necker 1963.
- ARENA SIRACUSANO - Acta Pediatr. Latina 10. 174-186, 1957.
- AREY - Les lésions K. du rein chez le nourrisson et l'enfant. J. of Ped. 1959 - 54, n° 4 - 429-445.
- ASCHOFF - Pathologische anatomie. Bol 2, Gustave Fisher, Jean - 1936.
- BALESTRA G. et DELPINO B. - Rein en éponge et néphrocalcinose. Radiologia med. Août 1956, 42, n° 8, 745-764 (Bibliogr.) (Résumé Français).
- BELLANGER - Société d'Urologie du Sud-Ouest, Juin 54.
- BERNER - Dies Cystienniere : Studien über ihre pathologische Anatomie. Iéna G. Fisher) 1913.
- BERNIER J., CHARBONNEAU R., SALTIEL J. - L'ectasie tubulaire rénale dite "rein en éponge" - rapport de 6 observations - Union Med. Canada av. 1962, 91, n° 4, 370-378, 6 fig. (Bibliogr.).
- BIALESTOCK - The morphogenesis of renal cystic in the stillborn studied by micro-dissection technique. J. Path. Bact. 71, 51, 1956.
- BRUNI - Urologia Venezia. XXI - 1. 148 - 1954.
- BUNTIG - J. Exp. Méd. - 8 - 271-288 - 1906.
- CACCHI R. et RICCI V. - Sur une rare maladie kystique multiple des pyramides rénales, le rein "en éponge" J. d'Urol. 1949, n° 7-8- p. 498-579 (Bibliogr.)

- CACCHI R. et RICCI V. - Sur une forme rare et non encore décrite d'affection kystique de la pyramide rénale. Communic. au 21ème Congrès de la Soc. Ital. d'Urologie, Bologne 1948.
- CASTELLANI - Il rene a spugna. Tesi di specializzazione in Radiologia, Padova, 1955.
- CATHALA J., DEMASSIEUX (Mme) et RAYNAUD E. - Ectasie tubaire pyramidale précalicielle des reins. Rein en éponge. Maladie de Cacchi.
- CIRLA A. et GALDINI S. - Contribution à l'étude du rein en éponge. Radiologia med. juin 1956, 42, n° 6, 605-610, 7 fig. (Bibliogr.) (résumé français).
- COUVELAIRE - Maladie K. des pyramides rénales. Fasc. 18 100 E.10-9-1960.
- CUPPINI R. et SESTILI F. - Le rein à médullaire spongieuse avec calcifications endocavitaires multiples. Minerva med., 4 juil. 1961 52, n° 53, 2352-2358, 9 fig.
- DAMTERMANN H.J. - Kystes médullaires du rein ayant revêtu l'aspect d'un kyste solitaire. Zschr. Urol., 1951, 44, n° 3, 230-232, 2 fig.
- DARGET R. et BALLANGER R. - Sur un cas de rein "en éponge". J. Urologie, 1954, 60, n° 9/10, 713-715.
- DELMAS, RACHOU, PHILLIPPON et BENEJAM - Reins "en éponge" . J. Radiol. Electrol., déc. 1958, 39, n° 12, 844-846.
- DELL ADAMI BORELLI - Arch. Ital. Urol. 1955, 28, p. 386.
- D. Ph. - Le Rein Eponge. Presse Méd., 3 mai 1952, 60, n° 30, 654 (Bibliogr.)
- EVANS J.A. - Rein éponge médullaire. Amer. J. Roentgenol., juil. 1961 86, n° 1, 119-128, 14 fig. (Bibliogr.).
- GAYET - Communication au 44ème Congrès Français d'Urol., 1950.
- GAYET R. - Cavité kystique juxta-calicielle. Hypertension, néphrectomie.
J. Urol., 1950, 56, n° 3-4, 227-230, 1 fig.
J. Urol. Méd. Chir. 59 (1953) 409.
- GIBBA et GAUDINI - Urologia, Fasc. V, 1954.
- GIORDANO - Com. Soc. Med. Lucchese, 8 Mars 1954.
- GOUYGOU Ch. - Les rapports entre la dystrophie kystique des muqueuses excréto-urinaires et le rein éponge. J. Urologie, Mai-Juin 1960, 66, n° 5-6, 420 - Annales d'Anat. Path. 1956 1,2 170-188.

- GUNTHER G.W. - Les kystes médullaires du rein. Zschr. Urol. 1950, 43, 29-46.
- HICKEL R. - Un cas de "rein en éponge". J. Urologie, 1953, 59, n° 6, 408-411, 2 fig.
- HINCKEL-SANTINI - Les maladies polykystiques du rein chez le nourrisson. Néphrographie. Am. J. Roentg. 1956 - 76 n° 1 153-160.
- HOGNESS J.R. et BURNELL J.M. - Kystes médullaires des reins. Arch. Int. Med., Mars 1954, 93, n° 3, 355-366, 6 fig. (Bibliogr.).
- IBACH H.F. - Les manifestations radiologiques des kystes multiples de la médullaire rénale. Radiology, sept. 1960, 75, n° 3, 363-367, 8 fig. (Bibliogr.)
- JOSSERAND P., ANNINO R. et al. - Le rein éponge. Pédiatrie, 1952, 41, n° 1, 31-42, 2 fig. (Bibliogr.).
- KERR WARRICK HART WERLER - A lesion resenbly medullary sponge kidney in patients with congenital hepatic fibrosis. Clinical Radiology, vol. XIII, avril 62 n° 2.
- KOLLWITZ A.A. - Kystes médullaires des reins (reins en éponge). Zschr. Urol., Nov. 1961, 54, n° 11, 677-682 (Bibliogr.).
- LATHROP - Pediatrics 24, n° 2, 215-224, 1959.
- LENARDUZZI - Repeito pielografico poco commune (dilatazione delle intrarenali). Radiol. Med. Torino, 26, 1939, 346.
- LEVIN N.W., ROSENBERG B., ZWI S. et REID F.P. - Maladie kystique de la médullaire rénale avec quelques observations sur l'excrétion d'armoniaque. Am. J. Med., mai 1961, 30, n° 5, 807-812 (Bibliogr.).
- LHEZ A. - Le rein en éponge (12 observations) (rapport de R. KUSS). J. Urologie 21 Juin 1954, 60, n° 7-8, 575-588, 8 fig.
- LINDYALL N. - Le diagnostic radiologique du "rein en éponge" - Acta Radiol., Mars 1959, 51, n° 3, 193-206, 11 fig. (Bibliogr.) (Résumé français).
- MAITRE - Revue de la Littérature - Thèse Paris 1960.
- MAITRE, LEFEVRE, SAUVEGRAIN - Ectasie précalicielle des T. rénaux chez l'enfant R.E. ou R.P.K. - Ann. de Radiol. 4, 887-894, 1961 -

H E P T A M Y L

-:-:-:-:-

- I - Influence du produit sur l'anesthésie Penthotal ou Nembutal ;
- II - Influence sur l'action paralysante du curare ;
- III - Influence sur la tension artérielle ;
- IV - Remarques sur le mécanisme d'action .

.../...

MATHIS R.I. et BERRI H.G. - Rein Eponge - Rev. Argent. Urol. - Juill. Sept. 1955
24, n° 7-9, 383-388 (Bibliogr.).

MULVANEY W.P. et COLLINS W.T. - Maladie kystique des pyramides rénales - J. of
Urol., mai 1956, 75, n° 5, 776-779.

MURPH Y W.K., PALUBINSKAS A.J. et SMITH D.R. - Le rein spongieux; relation de 7
cas de dilatations polykystiques tubulaires avec revue générale.
J. of Urol., juin 1961, 85, n° 6, 866-874, 8 fig. (Bibliogr.).

NEVEU J. - Un cas de maladie kystique multiple des pyramides rénales. J. Urol.,
1950, n° 7-8, 564.

OECONOMOS - Dégénérescence kystique de la muqueuse des voies excrétrices. J. Urol.
1950, n° 1-2, 33 (Import. Bibliogr.).

PALUBINSKAS A.J. - Rein en éponge - Radiology, juin 1961, 76, n° 6, 911-919, 6 fig.
(Bibliogr.).

PANSADORO - Quaderni d'Urologia. 11, 125, 1952.

PELOT. - Journal d'Urologie, LIX, 1953 - 410.

PENNISI S.A. et BUNTS R.C. - Rein en éponge. J. of Urol., Août 1960, 84, n° 2,
246-251.

PETROVIC S. - Contribution à l'étude de la maladie kystique des pyramides rénales.
J. Urologie, 1952, 58, n° 7-8, 425-432, 3 fig. (Bibliogr.).

POWELL

QUINARD J., MARTIN H. et MOINE D. - A propos de deux cas de spongieuse rénale.
J. Radiol. Electrol., Mars-Avril 1962, 43, n° 3-4, 235-239 (Bibliogr.)

REBOUL G., PELISSIER M. et BELTRANDO L. - A propos d'un cas de rein en éponge.
J. Radiol. Electrol., Nov. 1958, 39, n° 11, 795-796, 1 fig. (Biblio.)

REILLY, NEUHAUSER - Ectasie tub. des maladies kystiques du foie et du rein. Am. J.
Roentg. Sept. 60, 84.

- RIMBERT Henri - Die normale in pathol. anat. in physiol. der niere.
- RONCHITELLI R. et BELON A. - Considérations sur le rein spongieux. Policlinico (se prat.), 7 sept. 1953, 60, n° 36, 1241, 1245, 2 fig. (Bibliogr.) (Résumé français).
- RUBIN E.L., ROSS J.C. et TURNER D.P.E. - La maladie kystique des pyramides rénales (rein en éponge). J. fac. of Radiol., juil. 1959, 10, n° 3, 134-137, 8 fig.
- SALVAN C. - Contribution à l'étude du rein en éponge. Thèse Toulouse, 1955,
- SANCHEZ-LUCAS. Semaine des Hôpitaux, LXXI, 2793, 1951.
- SECREST P.G. et KENFIG T.A. - Rein en éponge, diagnostic radiologique de 3 cas. Radiology, juin 1961, 76, n° 6, 920-926, 8 fig.
- STEMO A. (Di) et BUARESCI B. - Le rein en éponge médullaire à calcul multiples cavitaires et ses rapports possibles avec la néphrocalcinose. (Présentation de 3 cas). Radiologia ned., fév. 1956, 42, n° 2, 167-183 (Bibliogr.) (Résumé français).
- SMITH C.H. et GRAHAM J.B. - Kystes médullaires congénitaux des reins avec anémie grave résistante. Am. J. Dis. Child., juin 1945, 69, n° 6, 369-377.
- STRAUSS - Clinical and pathological aspects of cystic disease. Ann. Int. Med. 57 373-81, Sept. 62.
- SMITH-MENASHE - Apparently unilateral polycystic Kidney. A.M.A.J. of Dis. of child. vol. 94, p. 313, sept. 57.
- THORSEN G. - Les kystes pyélo-rénaux (en anglais). Acta chir. Scand., 3/9/49, 98, n° 3/4, 476-488, 10 fig. (Bibliogr.)
- TOUDOIRE A. et DEBONNI IERE C. - Une anomalie curieuse de l'appareil urinaire : spongieuse rénale associée à un uretère borgne. J. Urologie, mai-juin 1960, 66, n° 5-6, 445-447, 2 fig. (Bibliogr.).
- T RUC E. et MARCHAL J. - Deux observations d'urétéro-pyéélite kystique. J. Urologie 1951, 57, n° 10, 693-696, 2 fig.

TRUC E., LEVALLOIS, COLIN et HENRIET - Rein éponge. (Présentation de clichés de deux observations). J. Urologie, Janv. Fév. 1959, 65, n° 1-2.

VERMOOTEN - Yales J. Biology and medecine 23 : 450, 1951 (3.A)

VESPIGNANI - Rad. Radiobol. e fis. med., V. 483, 1951.

VIALA J.P. et NAHON A.S. - Deux cas de "reins spongieux". J. Urol. 1952, 58, n° 1-2
27-28, 2 fig.

WOLFROMM G., CHALOCHE P. et GILSON M. - Déformation kystoïde d'un calice associé à une dysplasie congénitale du rein opposé. J. Urologie, 1951, 57, n° 6, 422-425, 2 fig.

- o - o - 0 - o - o -

